

online©ML Comm

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2007;50:1165-8
DOI 10.3342/kjorl-hns.2007.50.11.1165

후두를 침범한 파종성 황색종 1예

연세대학교 의과대학 이비인후과학교실,¹ 병리학교실²정의석¹ · 나경원¹ · 김상겸² · 최홍식¹

Xanthoma Disseminatum, a Case with Laryngeal Involvement

Euisok Jung, MD¹, Keung Won Rha, MD¹, Sang-Kyum Kim, MD² and Hong-Shik Choi, MD, PhD¹¹Department of Otorhinolaryngology; ²Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

ABSTRACT

Xanthoma disseminatum is a rare benign, normolipemic mucocutaneous xanthomatosis resulting due to the proliferation of non-Langerhans cell histiocytes. Xanthoma disseminatum typically involves the skin, particularly the flexor skin folds. Mucocutaneous involvement develops in 40–60% of patients, most commonly affecting the oropharynx, larynx, or corneae and conjunctivae. Xanthoma disseminatum may also manifest in the central nervous system. While the natural history of xanthoma disseminatum is usually benign, lesions in critical anatomical locations may result in morbidity and mortality. Curative therapy is lacking. We report a case with laryngeal involvement in a female patient. In this patient, xanthomas involved oropharynx and larynx mucosa. Dyspnea occurred due to epiglottitis lesion. Tracheotomy was performed, and maintenance of breathing and decanulation were possible after epiglottectomy. (Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2007;50:1165–8)

KEY WORDS : Xanthoma disseminatum · Epiglottitis.

서 론

파종성 황색종(xanthoma disseminatum)은 1938년 Montgomery와 Osterberg에 의해 처음 확립된 질환으로 매우 드문 비랑게르한스세포 조직구증이다.¹⁾ 파종성 황색종은 보통 25세 이전의 젊은 연령에 발병하지만, 85세 이후의 고령에서 발생하기도 한다.²⁾ 질환은 양성이고 검사상 정상지방혈이며, 특징적으로 적황색 내지 적갈색 구진성 피부 병변이 신체 굴측부를 주로 하여 산재성으로 나타난다.³⁾ 약 40~60% 정도에서 입술, 혀, 구강, 상기도에 걸쳐 점막피부침범 소견을 보인다. 경미한 증상에서 출발하지만 결국 심각한 결과로 이어지게 되는데, 상기도 침범으로 인한 호흡곤란, 각결막 침범에 의한 실명, 중추신경계 침범에 의한 각종 신경장애가 발생할 수 있다.^{4,5)} 또한 드물게 심장, 신장, 간담도계, 위장관, 근골격계, 골수 침범까지 보고되고 있다.^{2,3)}

저자들은 최근 파종성 황색종으로 연하곤란과 호흡장애가

발생하여 수술적 치료를 시행한 환자를 경험하여, 이비인후과에서 흔치 않은 파종성 황색종의 임상 양상과 이비인후과에서 시행할 수 있는 치료 및 내과적 임상 접근법에 대해 기존의 문헌 고찰과 함께 증례 보고를 하고자 한다.

증 례

63세 여자 환자가 2개월 동안 경미한 호흡곤란을 동반한 연하장애를 주소로 내원하였다. 환자는 내원하기 1년 6개월 전부터 거드랑이 부분의 황색 구진성 피부 병변으로 피부과 진료를 보았으며 피부조직검사상 파종성 황색종으로 진단받아 약물 복용(cyclophosphamide 100 mg) 중이었다. 이에 앞서 환자는 30년 전 간경화의 합병증으로 발생한 비장기능과다증(hypersplenism)으로 비장적출술(splenectomy)을 시행받았고, 관상동맥협착증으로 관상동맥조형술 후 스텐트(stent)를 삽입하였고, 이후 같은 질환으로 심장동맥우회술을 시행받았다. 같은 해에 뇌졸중으로 인해 좌측 팔다리의 마비가 발생해 치료를 받고 있었다. 이비인후과에서는 10년 전 만성부비동염과 코골이로 비내시경 수술 및 구개인두성형술을 받은 과거력이 있었다.

환자는 내원 당시 호흡곤란 외에 음성 변화를 호소하였고

논문접수일 : 2007년 6월 19일 / 심사완료일 : 2007년 8월 24일

교신저자 : 최홍식, 135-720 서울 강남구 도곡동 146-92

연세대학교 의과대학 이비인후과학교실

전화 : (02) 2019-3461 · 전송 : (02) 2019-4750

E-mail : hschoi@yumc.yonsei.ac.kr



Fig. 1. Mucocutaneous lesions of xanthoma disseminatum. A : Xanthomatous plaque involving the skin around the eyelids, nostrils, mouth, and flexor folds (arrows). B : Tongue mucosal lesion with ulcers (arrows) of xanthoma disseminatum.

신체검사상 양측 상하 안검과 콧구멍 둘레, 입술 주위, 목에 황갈색의 구진성 병변이 관찰되었고, 혀는 경도로 굳어 있으며, 혀 및 구강점막은 궤양을 동반한 다수의 황색 구진으로 덮여있었다(Fig. 1). 구개인두성형술로 목젢은 제거된 상태였고, 구개설공의 구축과 경화가 관찰되었다. 구개인두궁도 심하게 위축되어 있었으며 후인두벽에서 양측이식도 입구부 바로 위 중앙에서 유착되어 있었다. 피열후두개주름, 피열점막의 비후와 함께 황색의 결절성 병변이 다수 관찰되었으며, 후두개는 크기는 위축되었으나 두께의 비후가 관찰되었다. 황색 구진은 가성대 부분까지 퍼져있었고, 진성대의 점막과 움직임에는 이상이 없었다(Fig. 2). 콧구멍 주변의 구진성 병변은 비강 점막까지 확장되어 있지는 않았다. 그 밖에 목부터 몸통에까지 굴측면에 주로 넓게 분포하는 구진이 관찰되었고 군데군데 결절성 병변이 있었다.

환자는 인두점막의 구축성 병변 제거를 위해 후두미세수술을 시행하여 양측 후두개피열주름을 CO₂ 레이저를 이용하여 절개하여 구축을 해소하였고, 동시에 콧구멍 주변의 피부 병변을 제거하고, 외과에서 항문주위 병변 제거술을 시행하였다. 수술 후 비호흡의 개선이 있었고, 합병증 없이 퇴원 후 외래 추적관찰하였다. 환자는 수술 2개월 후 점점 심해지는 호흡곤란으로 외래 내원하여 시행한 후두경검사상 절개를 시행했던 부위가 다시 유착되고 구축이 심해져 비후된 후두개에 의해 기도가 막혀 있어 기도확보를 위해 응급 기관절개술을 시행하였고, 전신 상태가 호전된 후 2차 후두미세술을 시행하여 후두개절제술을 하였다(Fig. 3). 수술 후 2주째 호흡에 문제 없어 발관하였고, 3개월 후 외

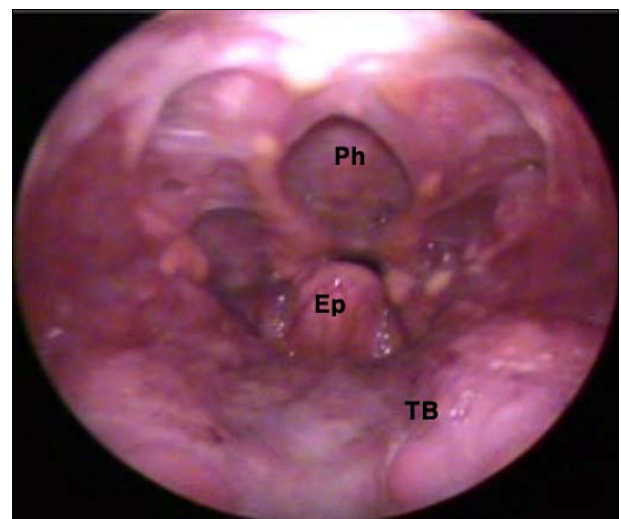


Fig. 2. Oropharyngeal mucosa was severely contracted and epiglottis was thickened due to mucosal involvement of xanthoma disseminatum. Pharyngeal mucosa (Ph), tongue base (TB) and epiglottis (Ep).

과에서 항문 주변 및 둔부 병변 제거를 위해 수술을 시행하였고, 이후 이비인후과에서 인두, 혀, 볼점막의 병변 제거를 위해 한차례 더 수술을 시행하였다. 코구멍 피부에도 재발되어 병변 제거를 함께 시행하였다.

3차례 수술 중 얻은 조직들은 병리학적으로 모두 파종성 황색종으로 보고되었다(Fig. 4). 3번째 수술 직후 전신상태의 악화로 보존적 치료를 받았으며 치료 중 당뇨 증상이 있었으나 일시적이었고 입원 기간 중 시행한 뇌 자기공명영상에서 우측 하마엽에 황색종을 완전히 배제할 수 없는 종양성 병변이 발견되었으나 환자가 이에 대한 치료는 거부한 상태이다.

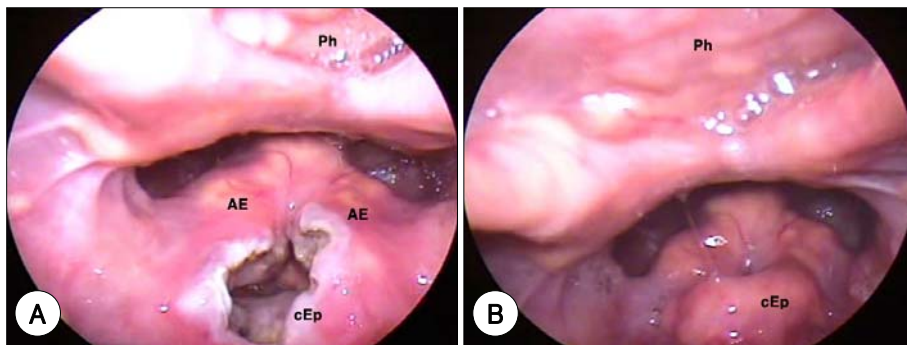


Fig. 3. Postoperative Laryngoscopic findings (A) 1 day after surgery (B) 2 months after epiglottectomy. Cut epiglottis (cEp), and shortened and thickened aryepiglottic fold (AE).

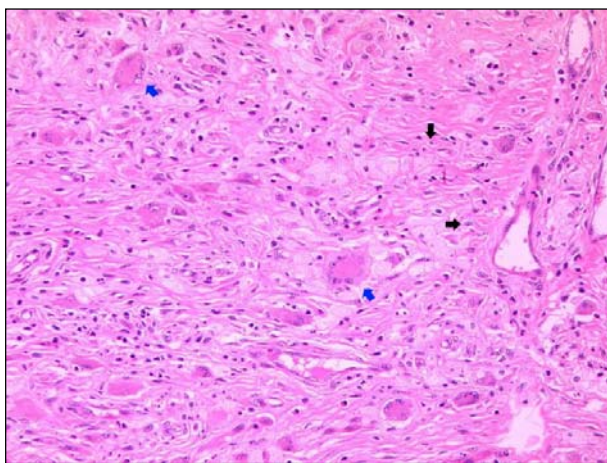


Fig. 4. Histologic specimen from xanthomatous lesion (H&E, original $\times 400$). The infiltrate shows non-Langerhans' histiocytes. There are multifocal aggregates of foamy histiocytes (black arrows) and scattered Touton-type giant cells (blue arrows).

고 찰

파종성 황색종은 양성 비유전성 점막피부질환으로 겨우 100여 예가 보고될 정도로 드문 질환으로 성별이나 연령에 따른 발병률 차이는 없지만 남자 아이 또는 젊은 성인에서 발생하는 경향이 있다.²⁾ 이 질환의 병리학적기전은 아직 밝혀져 있지 않다. 피부병변이 가장 흔하고 40~60%의 환자에서 구강, 혀, 인후두, 후두개, 기도 등의 점막 침범을 보인다.²⁾

본 증례에서 환자는 전신에 걸친 전형적인 황색종 피부 병변이 관찰되었고 혀와 구강 점막 전체에 걸쳐 병변이 있었으며 가성대까지의 인후두 점막에까지 침범이 있었다. 환자의 이비인후과적 증상은 황색종에 의한 폐쇄로 인한 것으로 콧구멍 피부 병변에 의한 비폐색감과 비호흡 곤란, 혀 병변으로 인한 통증 호소가 있었고, 인두 점막 비후 및 경화와 구축으로 인해 연하 곤란이 있었다. 호흡곤란은 후두개 병변으로 발생하였고 병이 진행됨에 따라 점차 심해져 결국 기관절개술이 필요하였다.

환자의 치료는 대중적으로 이루어졌다. 폐색부위에 대한 수술적 병변 제거를 통한 폐색의 해소가 주된 치료였다. 특히 인후두의 점막 병변은 황색종의 침윤으로 점막 특유의 유연성을 잃고 단단하고 두꺼워지거나 위축된 상태였다. 이로 인해 구조적인 변화와 기능 장애가 발생하였으므로 위축되어 과도한 긴장이 발생한 부위는 점막의 절개를 가하여 긴장력을 해소하여 기능의 회복을 기대하였고, 상기도 폐쇄는 결국 후두개를 절제하여 해결하였다.

파종성 황색종의 치료는 크게 전신치료와 국소치료로 나누어 볼 수 있다. 질환 발생이 드물기 때문에 아직까지 확정적인 치료법이 소개되지 않고 있는 실정이며, 기존에 시도된 전신치료의 대부분이 스테로이드를 사용하였으나 그에 반응한 경우는 드문 것으로 보고되고 있다.⁶⁾ Clofibrate, cyclophosphamide, azathioprine^{4, 7-9)} 등이 스테로이드 외에 치료제로 사용된 보고도 있었으나 명확한 치료 효과를 보여주지는 못한 것으로 되어 있다. 본 증례에서도 피부과에서 cyclophosphamide로 치료하는 중이었으나 뚜렷한 병변의 치유 증거는 없었다. 파종성 황색종의 중추신경계 침범으로 인한 요붕증의 경우는 vasopressin에 잘 반응하는 것으로 알려져 있다.¹⁰⁾

국소치료는 수술적인 병변의 제거가 효과적인 것으로 보고되고 있다. 본 증례에서처럼 심각한 국소증상이 있는 경우는 재발의 여부를 떠나 수술적 치료가 필요할 것으로 생각된다. 파종성 황색종이 피열연골부를 침범하여 호흡곤란과 성대의 가성마비(pseudopalaysis)가 발생한 증례가 보고된 바 있으며 레이저를 이용한 정중피열연골절제술(medial arytenoidectomy)을 통해 호흡곤란과 음성 변화의 회복이 있었다. 그러나 4년 후 재발로 인해 재수술이 필요했다.⁵⁾ 본 증례는 아직까지 성대의 움직임에 이상이 없으나 재발 또는 더 넓은 범위로 질환이 진행됨에 따라 증상이 다시 발생할 수 있을 것이다. 따라서 재발의 최소화나 합병증의 방지를 위해 가능하다면 병변의 완전 절제를 하려는 시도가 있어야 할 것이다.

냉동요법¹¹⁾이 시도되기도 했지만 큰 효과를 보지 못했다고 하며, 접근이 어려운 부위의 경우 방사선치료를 시행한 경우도 있었지만, 모두 효과가 있었던 것은 아니었다.¹²⁾

광범위한 얼굴 피부 병변에 대해 CO₂ 레이저와 Erbium : YAG 레이저가 모두 치료효과가 있었다는 문헌도 있다.¹³⁾ 특히 피부 병변에 대한 Erbium : YAG 레이저가 치료 부위의 회복 속도가 빨라 치료 방법으로 권장하는 문헌이 있어 점막 병변에 대한 레이저 치료를 환자의 치료에 시도해 볼 수 있을 것이다.

다만 증례수의 제한으로 인해 아직까지 확실한 치료법이 없는 상태에서 기존의 문헌에서 소개된 효과가 있던 치료 방법이 다른 환자에서도 효과가 있을지는 의문이며 치료를 시행함에 있어서도 약물의 경우 용량과 사용기간, 레이저나 방사선치료의 경우 조사량과 반복 횟수 등에 대한 정해진 기준이 없다는 점에서 여러 가지 치료법 중 특정 방법을 선택하여 환자에게 시도한다는 것이 결코 쉬운 일은 아닐 것이다. 문헌 중에는 피부병변이 수년 후에 저절로 좋아진 환자를 보고한 경우도 있어⁹⁾ 만약 환자의 병변이 회복되었다 하더라도 그 동안 시행했던 치료에 의해서가 아닌 자연 치유의 가능성을 간과해서는 안될 것이다. 그러나 환자의 증상과 질환의 심각성을 고려하여 비교적 안전하고 부작용이 적은 치료법을 선택하여 시도해 본다면 좋은 치료 효과를 기대할 수 있을 뿐 아니라 추후 파종성 황색종의 치료법 확립에 도움이 될 것이다.

중심 단어 : 파종성 황색종 · 후두개.

REFERENCES

- 1) Montgomery H, Osterberg AE. *Xanthomatous correlation of clinical, histopathological and chemical studies of cutaneous xanthoma*. Arch Derm Syphilol 1938;37:373-402.
- 2) Altman J, Winkelmann RK. *Xanthoma disseminatum*. Arch Dermatol 1962;86:582-96.
- 3) Rupec RA, Schaller M. *Xanthoma disseminatum*. Int J Dermatol 2002;41 (12):911-3.
- 4) Seaton ED, Pillai GJ, Chu AC. *Treatment of xanthoma disseminatum with cyclophosphamide*. Br J Dermatol 2004;150 (2):346-9.
- 5) Cantarella G, Neglia CB, Marzano AV, Ottaviani A. *Bilateral laryngeal pseudoparalysis in xanthoma disseminatum treated by endoscopic laser medial arytenoidectomy*. Ann Otol Rhinol Laryngol 2001;110 (3):263-7.
- 6) Kalz F, Hoffman MM, Lafrance A. *Xanthoma disseminatum: Clinical and laboratory observation over ten-year period*. Dermatologica 1970;140 (3):129-41.
- 7) Mishkel MA, Cockshott WP, Nazir DJ, Rosenthal D, Spaulding WP, Wynn-Williams A. *Xanthoma disseminatum: Clinical, metabolic, pathologic and radiological aspects*. Arch Dermatol 1977;113 (8):1094-100.
- 8) Kumakiri M, Sudoh M, Miura Y. *Xanthoma disseminatum: Report of a case with histological and ultrastructural study of skin lesions*. J Am Acad Dermatol 1981;4 (3):291-9.
- 9) Caputo R, Veraldi S, Grimalt R, Gianotti R, Tosti A, Varotti C, et al. *The various clinical patterns of xanthoma disseminatum. Considerations on seven cases and a review of the literature*. Dermatology 1995;190 (1):19-24.
- 10) Özçelik U, Doğru D, Akçören Z, Coşkun T, Kaya S, Göçmen A. *Xanthoma disseminatum: A child with respiratory system involvement and bronchiectasis*. Pediatr Pulmonol 2005;39 (1):84-7.
- 11) Kuligowski M, Gorkiewicz-Petkow A, Jablonska S. *Xanthoma disseminatum*. Int J Dermatol 1992;31 (4):281-3.
- 12) Alexander AS, Turner R, Uniate L, Percy RG. *Xanthoma disseminatum: A case report and literature review*. Br J Radiol 2005;78 (926):153-7.
- 13) Lorenz S, Hohenleutner S, Hohenleutner U, Landthaler M. *Treatment of diffuse plane xanthoma of the face with the Erbium:YAG Laser*. Arch Dermatol 2001;137 (11):1413-5.